

Заболееваемость ограниченной склеродермией в Краснодарском крае

М.М. Тлиш, Н.В. Сорокина

ГБОУ ВПО «Кубанский государственный медицинский университет» Минздрава России
350063, г. Краснодар, ул. Седина, д. 4

Изучены особенности течения очаговой склеродермии на юге России (в Краснодарском крае). Проведен анализ 65 историй болезни. Женщины болели в 2,8 раза чаще мужчин, половину выборки (55,4%) составляли лица в возрасте от 35 до 55 лет, преобладала (69,8%) давность заболевания более года, в 1/3 случаев процесс развивался на фоне эндокринной патологии, у 1/3 женщин — в постменопаузальном периоде. Основными клиническими формами были бляшечная склеродермия (56,9%), склероатрофический лишай Цумбуша (16,9%) и идиопатическая атрофодермия Пазини — Пьерини (12,3%). Среднее количество очагов составляло $2,4 \pm 1,2$, а три очага и более имела почти половина больных (47,7%). Основными местами топики процесса были спина (46,5%) и живот (34,9%).

Ключевые слова: **ограниченная склеродермия, заболеваемость, сопутствующая патология, локализация, клинические формы.**

Контактная информация: natalia888sorokina@mail.ru. Вестник дерматологии и венерологии 2015; (3): 31—35.

Prevalence of localized scleroderma in the Krasnodar territory

M.M. Tlish, N.V. Sorokina

Kuban State Medical University
Sedina str., 4, Krasnodar, 350063, Russia

The authors conducted a study of particular features of the course of localized scleroderma in the south of Russia (Krasnodar territory). 65 case histories were analyzed. Women suffered from the disease 2.8 times more often than men; one half of the sample (55.4%) included patients aged 35—55; the disease duration of over a year prevailed (69.8%); the disease occurred against the background of an endocrine pathology in one third of all cases; one third of all women developed the disease during the postmenopausal period. Plaque scleroderma (56.9%), white spot disease (von Zumbusch psoriasis) (16.9%) and idiopathic atrophoderma of Pasini and Pierini (12.3%) belonged to the key clinical forms. The average number of lesions was 2.4 ± 1.2 while almost a half of the patients (47.7%) had three or more lesions. The clinical manifestations localized mostly on the back (46.5%) and stomach (34.9%).

Key words: **localized scleroderma, prevalence, associated pathology, localization, clinical forms.**

Corresponding author: natalia888sorokina@mail.ru. Vestnik Dermatologii i Venerologii 2015; 3: 31—35.

■ Ограниченная склеродермия (ОСД) представляет собой аутоиммунное заболевание, характеризующееся склерозом кожи, подкожной жировой клетчатки, а иногда и подлежащих тканей и отличающееся от системного склероза отсутствием признаков акросклероза, специфических для системности антител, и вовлечением в патологический процесс внутренних органов [1].

В последнее десятилетие отмечается тенденция к возрастанию числа больных ОСД и более агрессивному течению болезни [2]. Заболеваемость локализованной склеродермией составляет 2,7 на 100 000 населения [3]. По другим данным, это заболевание встречается преимущественно у молодых лиц и детей с частотой 0,4—1,0 на 100 000 населения или 25 на 1 000 000 населения [4—6]. В Российской Федерации заболеваемость локализованной склеродермией в 2009 г. составила 16 140 случаев: взрослых больных зарегистрировано 13 885, подростков 15—17 лет — 690, детей в возрасте 14 лет и моложе — 1565 [7].

ОСД относится к числу дерматозов, в этиологии и патогенезе которых до настоящего времени остается много сложных и нерешенных вопросов. Принято считать ОСД мультифакториальным заболеванием, в основе которого лежит взаимодействие экзо- и эндогенных факторов с генетически обусловленной к нему предрасположенностью. В патогенезе ОСД важную роль играют функциональные расстройства щитовидной, паращитовидных, половых желез, гипофизарно-надпочечниковой системы, травмы, переохлаждение, острые и хронические инфекции, стресс, различные виды излучений, химические агенты (промышленные, бытовые, алиментарные), лекарственные препараты и др. [8—10]. Описаны случаи локализованной склеродермии, развивающейся на фоне таких опухолевых заболеваний, как немелкоклеточный рак легкого, меланома, гепатокарцинома, базально-клеточный рак кожи, различные формы лейкозов, рак молочной железы, рак шейки матки, рак желудка, рак яичников, рак почек и рак предстательной железы [11, 12]. В настоящее время отмечается тенденция к ассоциации ОСД с боррелиозной инфекцией [13, 14].

В патогенезе ОСД основную роль отводят аутоиммунным нарушениям, повышенному синтезу коллагена и других компонентов соединительной ткани и отложению их в коже и подкожной клетчатке, а также микроциркуляторным расстройствам [1, 15, 16].

Материал и методы

Работа выполнена в 2013—2014 гг. на кафедре дерматовенерологии ГБОУ ВПО КубГМУ Минздрава России в соответствии с планом НИР «Клинико-патогенетический подход к оптимизации комплексной терапии больных с хроническими дерматозами». Клинической базой являлся Краевой клинический кожно-венерологический диспансер (ККВД).

Для изучения встречаемости клинических форм ОСД проведен ретроспективный анализ 65 историй болезни больных, госпитализированных в стационарное отделение ККВД в течение 4 лет (2010—2013 гг.). Больные были разделены на возрастные группы в соответствии с физиологической градацией возраста: I период зрелого возраста (от 18 до 35 лет), II период зрелого возраста (от 35 до 55 лет), пожилой возраст (от 55 до 75 лет) (БМЭ, 1974). Использована классификация склеродермии, предложенная Федеральными клиническими рекомендациями по ведению больных локализованной склеродермией (Москва, 2013). Диагноз ОСД в каждом случае был подтвержден гистологическим исследованием биоптатов кожи. Данные о распространенности ОСД получены из годовых отчетов ККВД за 2010—2013 гг.

Статистическую обработку результатов исследований проводили с использованием пакета статистических программ Stastica 6.0 для персонального компьютера. Описательная статистика количественных признаков представлена средними и среднеквадратическими отклонениями (в формате $M \pm m$). Для анализа нормально распределенных признаков применялись параметрические методы (t -критерий Стьюдента). Уровень достоверности соответствовал 95% ($p < 0,05$).

Результаты исследований

В Краснодарском крае за последние 4 года отмечается рост заболеваемости ОСД (см. рисунок, а). У взрослых лиц отмечена четкая тенденция роста интенсивного показателя от 0,02 (2010 г.) до 0,04 (2011 г.) и до 0,05 (2012 г.).

Анализ гендерных характеристик больных ОСД (см. рисунок, б) показал, что ОСД чаще регистрируется у женщин. Они составили 3/4 (48, или 73,8%) выборки, на мужчин приходилась лишь четверть (17, или 26,2%) ($p < 0,05$). Возраст пациентов (см. рисунок, в) варьировал от 18 до 72 лет (средний возраст $45 \pm 12,6$ года). Почти половину выборки составили больные II периода зрелого возраста — 36 (55,4%) ($p < 0,05$). Достоверных различий в регистрации ОСД у больных I периода зрелого возраста — 14 (21,5%) и пожилого возраста — 15 (23,1%) не выявлено. Городские жители — 39 (60,0%) в 1,5 раза преобладали над сельскими жителями — 26 (40,0%) ($p < 0,05$) (см. рисунок, г).

Проанализирована давность заболевания на момент начала лечения (см. рисунок, д). Она варьировала от 1 мес. до 12 лет (в среднем $3,5 \pm 2,8$ года). Преобладали больные с давностью заболевания от 1 года до 5 лет (40,0%), реже она составляла от 5 до 10 лет (27,7%) и от 6 мес. до 1 года (20,0%). Отдельные пациенты болели до 6 мес. (9,2%) и более 10 лет (2,1%). Полученные данные наглядно свиде-

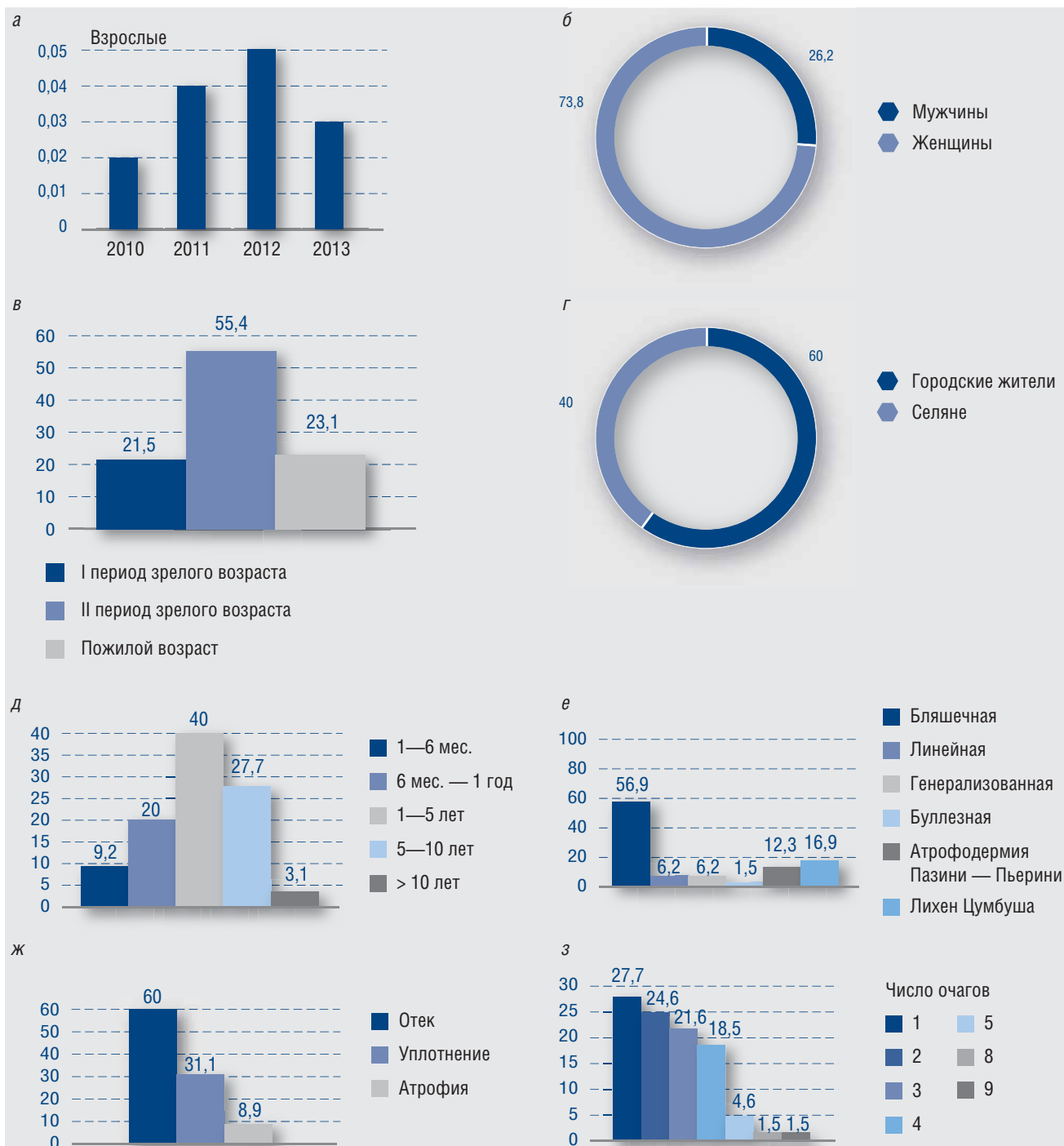


Рисунок Статистические показатели ОСД в Краснодарском крае:
 а — интенсивный показатель заболеваемости с учетом возраста больных (на 100 000 контингента);
 б — распределение больных по гендерным характеристикам (% , $n = 65$); в — распределение больных ОСД с учетом возраста больных (% , $n = 65$); г — соотношение городских и сельских жителей (% , $n = 65$);
 д — распределение больных ОСД с учетом давности заболевания (% , $n = 65$); е — распределение больных ОСД по клиническим формам заболевания (% , $n = 65$); ж — распределение больных бляшечной, линейной и генерализованной формами ОСД с учетом стадии течения процесса (% , $n = 45$);
 з — распределение больных по количеству очагов (% , $n = 65$)

Таблица Спектр и частота сопутствующей патологии у больных ОСД ($n = 51$)

Сопутствующая патология	Количество больных	
	абс.	%
Заболевания щитовидной железы	11	21,6
Миома матки	8	15,7
Фиброзно-кистозная мастопатия	7	13,7
Сахарный диабет	7	13,7
Хронический тонзиллит	5	9,8
Гастрит	4	7,8
Хронический холецистит	3	5,9
Эндометриоз	3	5,9
Сальпингоофорит	2	3,9
Рак молочной железы	1	2,0

тельствуют о поздней (более года) диагностике заболевания у 2/3 (69,8%) больных.

Сопутствующая патология выявлена у 51 (78,5%) пациента (см. таблицу). ОСД у 35,3% больных развивалась на фоне эндокринной патологии ($p < 0,05$), чаще (21,6%) при заболеваниях щитовидной железы и реже (13,7%) сахарного диабета. Нередко дерматоз возникал у женщин при наличии патологии репродуктивной системы. Миоматозные узлы матки диагностированы в 15,7% случаев, фиброзно-кистозная мастопатия — в 13,7%, эндометриоз — в 5,9%. Практически каждый четвертый пациент (27,4%) имел заболевания воспалительного генеза: тонзиллит (9,8%), гастрит (7,8%), хронический холецистит (5,9%), сальпингоофорит (3,9%). У одной пациентки диагностирован рак молочной железы. Следует отметить, что из 48 женщин более чем у трети — у 17 (35,4%) дебют заболевания отмечался в постменопаузальный период.

Изучены спектр и встречаемость клинических форм ОСД (см. рисунок, е). Более половины случаев — 37 (56,9%) составила бляшечная форма. Второе место занимали склероатрофический лихен Цумбуша — у 11 (16,9%) и идиопатическая атрофодермия Пазини — Пьерини — у 8 (12,3%). Такие формы, как линейная — у 4 (6,2%), генерализованная — у 4 (6,2%) и буллезная — у 1 (1,5%), регистрировались в единичных случаях. У женщин достоверно преобладала бляшечная форма ОСД (70,8%), а у мужчин — склероатрофический лихен Цумбуша (58,8%).

Анализ историй болезни 45 больных с бляшечной, линейной и генерализованной формами ОСД дал возможность определить стадии кожного процесса (см. рисунок, ж). Почти 2/3 пациентов — 27 (60,0%) имели стадию отека, около трети — 14 (31,1%) — ста-

дию уплотнения и отдельные больные — 4 (8,9%) — стадию атрофии.

Число очагов поражения на коже варьировало от 1 до 9 (среднее $2,4 \pm 1,2$). На рисунке, з представлено распределение больных с учетом числа выявленных очагов. Практически одинаково часто регистрировались пациенты с одним — 18 (27,7%), двумя — 16 (24,6%), тремя — 14 (21,6%) и четырьмя — 12 (18,5%) очагами. Пять очагов и более выявлены у 5 (7,6%) больных, в том числе пять у 3 (4,6%), восемь и девять — по 1 (1,5%). Полученные данные свидетельствуют, что ОСД в Краснодарском крае чаще протекает как многоочаговый процесс. Три очага и более имела почти половина больных — 31 (47,7%).

Проанализирована топоика очагов ОСД на коже пациентов. Почти у половины из них — у 28 (43,1%) очаги локализовались в области спины, более чем у трети — у 16 (24,6%) — на животе. Реже, но практически одинаково часто они выявлялись на груди — у 8 (12,3%) и в области нижних конечностей — 7 (10,7%), значительно реже — на верхних конечностях — у 4 (6,2%) и в единичных случаях на лице — у 2 (3,1%).

Заключение

ОСД является значимой междисциплинарной проблемой для жителей Краснодарского края. Отмечена четкая тенденция роста заболеваемости ОСД от 0,02 (2010 г.) до 0,04 (2011 г.) и до 0,05 (2012 г.). Женщины болели в 2,8 раза чаще мужчин, половину выборки (55,4%) составляли лица в возрасте от 35 до 55 лет. Заболевание в 1,5 раза чаще регистрировалось у городских жителей. Преобладала (69,8%) давность заболевания более года, в 1/3 случаев процесс развивался на фоне эндокринной патологии, у 1/3 женщин — в постменопаузальном периоде. Основными клини-

ческими формами были бляшечная склеродермия (56,9%), склероатрофический лишай Цумбуша (16,9%) и идиопатическая атрофодермия Пазини — Пьерини (12,3%). ОСД протекала как многоочаговый процесс.

Среднее число очагов составляло $2,4 \pm 1,2$, а три очага и более имела почти половина больных (47,7%). Основными местами топики процесса были спина (46,5%) и живот (34,9%). ■

Литература

1. Carolyn A. Bangert, Kim A., Jacobe H. Localized Scleroderma. In: Mayes M.D. (ed.) A Visual Guide to scleroderma and approach to Treatment Springer. DOI 10.1007/978-1-4939-0980-3. Science + Business Media New York 2014; 5—21.
2. Kubanova A.A., Tihonova L.I. Dermatovenereologija v Rossii. Real'nost' i perspektivy. Vestn dermatol venerol 2004; 2: 4—11. [Кубанова А.А., Тихонова Л.И. Дерматовенерология в России. Реальность и перспективы. Вестн дерматол и венерол 2004; (2): 4—11.]
3. Peterson L.S., Nelson A.M., Su W.P. et al. The epidemiology of morphea (localized scleroderma) in Olmsted County 1960—1993. J Rheumatol 1997; 24 (1): 73—80.
4. Toledano C., Rabhi S., Kettaneh A., Fabre B., Fardet L., Tiev K.P., et al. Localized scleroderma: a series of 52 patients. Eur J Int Medi 2009; 20 (3): 331—336.
5. Beltramelli M., Vercellesi P., Frasin A., Gelmetti C., Corona F. Localized severe scleroderma: a retrospective study of 26 pediatric patients. Ped Dermatol 2010; 27 (5): 476—480.
6. Herrick A.L., Ennis H., Bhushan M., Silman A.J., Baidam E.M. Incidence of childhood linear scleroderma and systemic sclerosis in the UK and Ireland. Arthritis Care & Research 2010; 62 (2): 213—218.
7. Kubanova A.A., Lesnaja I.N., Kubanov A.A. i dr. Analiz jepidemiologicheskoj situacii i dinamika zabolevaemosti infekcijami, peredavaemymi polovym putem, i dermatozami na territorii Rossijskoj Federacii. Vestn dermatol venerol 2010; 5: 4—21. [Кубанова А.А., Лесная И.Н., Кубанов А.А. и др. Анализ эпидемиологической ситуации и динамика заболеваемости инфекциями, передаваемыми половым путем, и дерматозами на территории Российской Федерации. Вестн дерматол и венерол 2010; (5): 4—21.]
8. Guseva N.G. Sistemnaja sklerodermija i psevdosklerodermicheskie sindromy. M: Medicina 1993. [Гусева Н.Г. Системная склеродермия и псевдосклеродермические синдромы. М: Медицина 1993.]
9. Fett N., Werth V.P. Update on morphea: part I. Epidemiology, clinical presentation, and pathogenesis. J Amer Acad Dermatol 2011; 64 (2): 217—228.
10. Laetsch B., Hofer T., Lombriser N., Lautenschlager S. Irradiation-induced morphea: x-rays as triggers of autoimmunity. Dermatology 2011; 223 (1): 9—12.
11. Wenzel J. Scleroderma and malignancy. Mechanisms of interrelationship. Euro J Dermatol 2002; 12 (3): 296—300.
12. Dvornikov A.S. Sklerodermija kak bolezn', associirovannaja so zlokachestvennymi zabolevanijami. Vestn nov med tehnol 2011; 2 (18): 419—420. [Дворников А.С. Склеродермия как болезнь, ассоциированная со злокачественными заболеваниями. Вестн нов мед технол 2011; 2 (18): 419—420.]
13. Potekaev N.S., Olisova O.Ju., Ignat'ev D.V. i dr. Sklerodermopodobnyj atrofigicheskij akrodermatit kak pojavlenie bolezni Lajma. Klinicheskaja dermatologija i venerologija 2012; 2: 44—47. [Потекаев Н.С., Олисова О.Ю., Игнатьев Д.В. и др. Склеродермоподобный атрофический акродерматит как проявление болезни Лайма. Клин дерматол венерол 2012; (2): 44—47.]
14. Verberkt R.M., Janssen M., Wesseling J. A boy tight skin: borrelia-associated early-onset morphea. Clinical and experimental Rheumatology 2014, 32 (1): 121—122.
15. Su O., Onsun N., Kapran Onay H., et al. Effectiveness of medium-dose ultraviolet A1 phototherapy in localized scleroderma. International Journal of Dermatology 2011; 50 (8): 1006—1013.
16. Garg R., Dhingra S., Arora R. Localized scleroderma: A rare clinical entity. Journal of Indian Academy of Oral Medicine & Radiology 2014; 26 (1): 115—118.

об авторах:

М.М. Тлиш — д.м.н., профессор, зав. кафедрой дерматовенерологии ГБОУ ВПО КубГМУ Минздрава России, Краснодар
Н.В. Сорокина — аспирант кафедры дерматовенерологии ГБОУ ВПО КубГМУ Минздрава России, Краснодар

Конфликт интересов

Авторы заявляют об отсутствии потенциального конфликта интересов, требующего раскрытия в данной статье